Eine Frucht mit Spina bifida und mehreren anderen Missbildungen.

26 1897 LIBRARY

Inaugural-Dissertation

der

medizinischen Fakultät zu Königsberg i. Pr.

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

vorgelegt und nebst den beigefügten Thesen

am Mittwoch den 4. August 1897, mittags 1½ Uhr,

öffentlich verteidigt

von

Abraham Friedmann,
cand. med.

Opponenten:

Herr Dr. **M. Schereschewsky,** praktischer Arzt.
Herr **Hermann Keilson,** cand. med.

Königsberg i. Pr.
Druck von H. Jaeger, Brotbänkenstrasse 26, I.
1897.

Eine Frucht mit Spina bifida und mehreren anderen Missbildungen.

Inaugural-Dissertation

der

medizinischen Fakultät zu Königsberg i. Pr.

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

vorgelegt und nebst den beigefügten Thesen

am Mittwoch den 4. August 1897, mittags 1 Uhr,

öffentlich vertheidigt

von

Abraham Friedmann

aus Lyck.

Opponenten:

Herr Dr. M. Saborowski, prakt. Arzt

Herr Referendar Kellner, stud. med.

Königsberg i. Pr.

Druck von H. Heyer, Hofbuchdruckerei Th. 1.

1897.

Dem Andenken

seines teuern Vaters

gewidmet.

Am 27. Oktober 1896 wurde in die Königsberger Königliche Universitätsklinik für Geburtshilfe und Gynaekologie eine zur Zeit noch lebende missgebildete Frucht aufgenommen. Dieselbe imponierte hauptsächlich durch einen apfelgrossen Tumor in der Lendengegend und einen solchen von Hühnereigrösse am Abdomen, welchen die Regio pubica und einen Teil der Regio umbilicalis einnahm.

Nach 9 Tagen kam die Frucht ad exitum, und Herr Professor Münster hatte die Güte, dieselbe mir zum Zwecke der näheren Untersuchung und Beschreibung zu überlassen.

Durch die Anamnese habe ich folgendes feststellen können: Die Eltern stammen aus gesunden Familien, in denen kein Fall von Missbildungen oder andern schweren nervösen Affectionen vorgekommen ist, und sind auch selbst vollkommen gesund. Der 36jährige Vater ist Arbeiter, von starkem Knochenbau und guter Ernährung. Die Mutter, eine 32jährige Schneiderin, ist eine mittelgrosse, gracil gebaute Ipara von mässig entwickelter Muskulatur und ebensolchem Panniculus adiposus. Mit dem 17. Jahre ist sie in unregelmässigen Intervallen von 1, 2 und 3 Monaten bei geringer Blutung, Schmerzlosigkeit und zwei- bis dreitägiger Dauer menstruiert worden. Vom 19. bis zum 21. Lebensjahre blieben die Menses ganz aus, um dann mit derselben Unregelmässigkeit wieder zu beginnen. Die letzte Periode datiert auf Anfang

Februar 1896. Auf diesen Zeitpunkt glaubt auch die Mutter den Beginn der Schwangerschaft verlegen zu können. Letztere verlief normal ohne wesentliche Beschwerden. Nachträglich giebt die Mutter an, dass sie in den ersten drei Monaten der Schwangerschaft viel Kummer und Gram zu ertragen hatte. Die ersten Kindesbewegungen spürte sie Ende Juni 1896. Am 27. Oktober, 9 Uhr vormittags, stellten sich mässige Wehen ein. Die Blase sprang nach $1^1/_2$ Stunden, also $10^1/_2$ Uhr; eine halbe Stunde darauf erfolgte die Geburt in Schädellage. Nähere Angaben über speciellere Lage und Unterart fehlen. 15 Minuten post partum wurde die Placenta spontan geboren. Das Kind zeigte nach der Geburt einen leichten Grad von Asphyxie; letztere ist wahrscheinlich die Folge einer dreifachen Nabelschnurumschlingung um den Hals gewesen.

Wegen der oben erwähnten Tumoren wurde die Frucht nach der Klinik gebracht. Während der Tage seines Aufenthaltes daselbst machte das Kind keinen besonders kranken Eindruck. Die Behandlung desselben bestand im Anlegen eines Kompressionsverbandes. Schliesslich stellten sich Krämpfe ein, die zum Exitus führten.

Am Tage nach erfolgtem Tode machte ich die Sektion des Kindes und konnte folgendes Protokoll aufnehmen:

Mässig entwickelter Knabe von schwacher Muskulatur und geringem Panniculus adiposus; die Haut ist ziemlich glatt und mit Lanugo bedeckt, besonders an den Schultern und oberen Extremitäten. Am Rücken, an den Seiten, wie an den Schultern zeigt die Haut zahlreiche Livores. An den unteren Extremitäten ist nichts Abnormes nachzuweisen.

Das Körpergewicht beträgt 1950 gr. Länge misst vom Scheitel bis zum Nabel 27,8 cm; vom Nabel bis

zur Sohle 19 cm; Gesamtlängenmaass also 46,8 cm. Schulterumfang 35 cm.

Der Kopf ist von normaler Konfiguration, für die Verhältnisse dieses Kindes etwas gross. Er zeigt keine Druckspuren und ist mit reichlichen dunklen Haaren von 2 cm Länge bedeckt. Beim näheren Untersuchen fand ich, dass die Fontanellen und Nähte ziemlich weit klafften; ferner konnte man deutlich einen Defekt an den Ossa frontalia und parietalia in Form der Verlängerung und Ausbreitung der grossen Fontanelle wahrnehmen, sodass letztere in der Länge $6\frac{1}{2}$ cm, in der Breite a) parietalwärts 4 cm; b) frontalwärts 2,5 cm misst.

Die Ohren- und Nasenknorpel fühlen sich normal an.

Die Schädelmaasse sind folgende:

Der Schädelumfang beträgt	31	cm,
Diameter fronto-occipital	11,3	„
„ biparietalis	8,5	„
„ bitemporalis	8,0	„
„ mento-occipitalis	13,2	„
„ suboccipito-bregmatic . . .	9,7	„

Die Nägel sind an den Fingern gut entwickelt und ragen über die Fingerkuppen hinaus, während sie an den Zehen nur schwach entwickelt sind.

Der Thorax ist von normaler Konfiguration und Wölbung. Auf der Rückenseite befindet sich in der Gegend des Kreuzbeins eine apfelgrosse, runde, schlaffe, mit Flüssigkeit gefüllte Blase, welche links an den Rändern etwa 2 cm weit von wenig veränderter Haut überzogen ist; dagegen erscheint der Hautüberzug am rechten Rande sehr verdünnt, die oberste Schicht abgelöst und gelb verfärbt. In der Mitte scheint die Epidermis in einer Ausdehnung von 5 cm in die Länge, 2 cm in die Breite ganz zu fehlen. Man sieht hier eine schwarzrote, etwas vertrocknete Oberfläche, deren

Grenzen gegen die vorhin erwähnte Hautbedeckung ganz scharf sind.

Diese defekte Hautstelle liegt vollkommen in der Mitte der Blase. Durch letztere hindurch ist ein Klaffen der Wirbelbögen im Bereiche des Tumors zu fühlen. Rückenmark ist daselbst palpatorisch nicht nachweisbar.

Es handelt sich hier also um eine Spina bifida mit einer, wie es sich beim Aufschneiden des Sackes herausstellte, Meningomyelocele. An der oberen Grenze ist die Blase perforiert und aus derselben entleert sich eine gelbe schmierig-eitrige Masse in reichlicher Menge.

Eine zweite Deformität, welche an der Rückenseite dieser Missgeburt zu beobachten ist, besteht in einer topographischen Veränderung des Anus. Derselbe befindet sich nämlich am oberen hinteren Rande des Scrotum etwas nach links von der Medianlinie, also bedeutend nach vorn verlagert, während an der normalen Stelle keine Andeutung von einem After zu sehen ist. Es besteht demnach ein Anus perinealis und eine vollkommene Atresie an der normalen Stelle des Anus.

Am Abdomen fällt der tiefe Sitz des schwach entwickelten Nabels und eine unterhalb desselben bis zur Symphysis pubis sich erstreckenden Blase auf. Dieselbe hat annähernd ovoide Gestalt, ist 5 cm lang und in der Mitte 3 cm breit. Sie besitzt keinen Inhalt, lässt sich nach der Bauchhöhle hin eindrücken und kommuniciert mit derselben in der ganzen Ausdehnung. Im Bereiche der Blase fehlt die normale Haut und die Muskulatur. Ihre Oberfläche hat die Beschaffenheit von Schleimhaut und ist dunkelrot. Die Ränder, namentlich der obere und die seitlichen, ebenso die mittlere Partie sind nicht so verfärbt wie der übrige Teil und haben mehr weniger epidermoides Aussehen.

In der Mitte sieht man einige Bindegewebsstreifen ziehen. Rings um die Blase bildet die Epidermis eine

kallöse Verdickung. An der vorderen und unteren Grenze des Sackes sitzen zu beiden Seiten der Medianlinie je eine stark erbsengrosse Excrescenz, an welchen kein Lumen nachzuweisen ist. Medianwärts von diesen Excrescenzen finden sich zwei stecknadelkopfgrosse Oeffnungen, welche die Mündungen der Ureteren vermuten liessen, was auch die Sektion als richtig erwies; man konnte mit der Sonde, die durch die Oeffnungen eingeführt war, bis zum Nierenbecken gelangen. Ein widernatürlicher After und sonstige Oeffnungen sind daselbst nicht nachweisbar. Von einer Uretra ist keine Andeutung zu sehen. Die Schambeine fühlt man ziemlich weit von einander entfernt, durch kein Ligament mit einander verbunden. Unterhalb der Blase befindet sich ein Tumor von $1^1/_2$ cm Länge und 1 cm Breite; derselbe ist an der unteren Fläche convex und von normaler Haut bedeckt, während die obere Fläche plan und von einer schleimhautartigen Membran überzogen ist. Auf derselben ist eine geringe longitudinale Furche zu beobachten. Dieser Tumor ist als der rudimentäre Penis zu betrachten. Das Scrotum ist ziemlich gut entwickelt, aber asymmetrisch gebaut. In der linken grösseren Scrotalhälfte ist ein Hode zu fühlen, während ein solcher in der rechten Hälfte fehlt. Der eben geschilderte anormale Befund am Abdomen lässt sich nicht anders als eine Bauch-Blasen-Schambeinspalte auffassen. So viel vom äusseren Befund.

Die Obduktion ergiebt folgendes: Schädel: Nach Entfernung der Kopfschwarte mittelst eines Frontalschnittes, welcher beide Ohren verband, erweist sich der oben schon durch die äussere Untersuchung gemachte Befund der weiten Nähte und Fontanellen als richtig. Diese wurden nun mit einer geknöpften Scheere durchtrennt und dann die Scheitelbeine, wie das Stirnbein, zurückgeklappt. Man sieht nun die Hirnhäute

ziemlich stark injiciert und stellenweise eitrig infiltriert. Die Hirnwindungen sind nicht stark ausgeprägt. Die beiden Ventrikel der Grosshirnhemisphären sind stark dilatiert, der rechte bis Hühnereigrösse, der linke von etwas geringeren Dimensionen. In beiden befindet sich eine gelbe, eitrige, stinkende Flüssigkeit. Die Hirnsubstanz erscheint comprimiert; die Wandungen der Ventrikel sind dünner als normal. Es besteht also ein deutlich ausgeprägter Hydrocephalus internus. Die eitrige Flüssigkeit setzt sich auch im Rückenmarkskanal fort. Letzterer ist stark erweitert, so dass vom Rückenmark nur noch spärliche Teile wahrzunehmen sind. Wir haben es hier mit einer typischen Hydromyelie zu thun. Der Rückenmarkskanal communiciert mit der Tumorhöhle; die Dura mater geht direkt in die Wandung des Sackes über; ebenso lässt sich die Arachnoidea nachweisen, welche durch lockeres Zellgewebe an die Dura mater angeheftet ist; die beiden Häute sind fast in der ganzen Ausdehnung des Sackes nachzuweisen. Eine dritte Haut, welche der Pia mater entspräche, konnte ich nicht konstatieren. Bei der Präparation und beim Aufschneiden des Sackes lässt sich das Rückenmark in demselben weder in Form eines cylindrischen Stranges, noch als conus medullaris, noch als filum terminale konstatieren; es ist also auch keine Verwachsung des Rückenmarks mit dem Geschwulstsacke wahrzunehmen. Nur einige Nervenstränge konnte man im Sacke nachweisen. Ich möchte daher, trotz des negativen Befundes, die frühere Existenz des Rückenmarkes in dem Tumor und seine Verwachsung mit der Wandung desselben nicht ausschliessen, und diesen Tumor schon wegen des Nachweises einer zwar geringen Menge von Nervensubstanz in demselben als eine Myelomeningocele ansehen.

Halsorgane.

In der Mundhöhle und im Rachen findet sich eine geringe Menge einer etwas trüben, schleimigen Flüssigkeit. Die Schleimhäute daselbst, wie die des Larynx und der Trachea, sind ziemlich stark gerötet.

Brustorgane.

Zwerchfellstand: rechts 4. Rippe, links 3. Intercostalraum. In den Pleurahöhlen befindet sich keine Flüssigkeit; ebenso wenig sind Adhärenzen der Pleurablätter nachzuweisen. Die Lungen sind nicht atelektatisch; auf dem Durchschnitt erscheint die Schnittfläche bräunlich, das Parenchym normal. Im Herzbeutel befindet sich eine geringe Menge von Liquor Pericardii; Herz nicht hypertrophisch, ungefähr der Grösse der geballten Faust des Kindes entsprechend. Klappen und Ostien überall intakt. Im rechten und linken Ventrikel, ebenso in den Vorkammern ist eine mässige Menge geronnenen und flüssigen Blutes wahrzunehmen. Foramen ovale ist offen, Ductus Botalli nicht oblitteriert; man gelangt mit der Sonde bis zur Aorta descendens. Auch die übrigen Organe im Thorax bieten nichts Besonderes.

Bauchorgane.

Beim Eröffnen des Abdomen sieht man die Bauchhöhle von meteoristischen Dünndarmschlingen, dem Colon ascendens, einem Teil des Colon transversum und einem schmalen Teile der Leber ausgefüllt. Letztere erscheint etwas vergrössert; sie ragt 2 cm breit über den Rippenbogen hinaus. Ihre Farbe, Consistenz und Schnittfläche bieten nichts Abnormes. Vena umbilicalis und Ductus venosus Arantii sind nicht oblitteriert. Die Gallenblase ist von gewöhnlicher Grösse, ziemlich stark mit flüssiger Galle gefüllt. Ductus choledochus, cysticus und hepaticus sind durchgängig. Pankreas ohne Sonderheiten. Die Milz, von der Grösse einer starken

Bohne, hatte rothbraune Farbe, weiche Consistenz und zeigte eine deutliche Lappung. Auf dem Durchschnitt lassen sich Pulpa und Trabekel nicht deutlich unterscheiden. Die Nieren, an normaler Stelle gelegen, besitzen eine stark entwickelte Capsula adiposa; ihre Capsula fibrosa ist leicht abziehbar. Sie sind von normaler Grösse (5 cm lang, 1,5 cm dick) und Farbe. An denselben ist eine ausgesprochene fötale Lappung zu erkennen; auf dem Durchschnitt erscheint das Parenchym durchaus normal; substantia corticalis und medullaris sehr deutlich zu unterscheiden. Harnsäureinfarkte sind nicht nachweisbar. Vom Nierenbecken aus kann man mit der Sonde bis zur Oeffnung am ectopischen Sacke gelangen. Die Nebennieren sind ungefähr zehnpfennigstückgross; auf dem Durchschnitt lässt sich Mark- und Rindensubstanz nur schwer unterscheiden, ebenso ist auch keine Farbendifferenz daselbst nachweisbar. Die Ureteren sind nirgends ectatisch, überall für die Sonde durchgängig und münden, wie bereits erwähnt, an der Blasenwand. Zu dem schon oben beschriebenen äusseren Befunde der Blase kommt durch die Sektion noch folgendes hinzu: An der inneren Fläche der Blasenwand finden sich ebenfalls zwei kleine warzenförmige Auswüchse, zu beiden Seiten der Medianlinie je einer. Von diesen ziehen beiderseits längs der Blasenwand je ein vom Peritoneum überzogener Strang bis zu den Hoden, und zwar rechts bis zur Inguinalgegend, woselbst Hode und Nebenhode sich befinden, links durch den Leistenkanal bis ins Scrotum hinein. Es besteht demnach rechtsseitiger Kryptorchismus. Die kleinen Excrescenzen an der Hinterfläche der Blasenwand sind als die verkümmerten vesiculae seminales, die von ihnen zu den Hoden ziehenden Stränge als die Samenleiter anzusehen. Auf dem Durchschnitt lässt die Blasenwand trotz ihrer eingebüssten Funktion als Urin-

behälter dennoch eine ziemlich gut entwickelte Muskulatur erkennen. — Im Magen befindet sich eine mässige Menge zähflüssigen Inhalts. Derselbe lässt sich auch im Duodenum nachweisen. Die Schleimhaut des Magens ist etwas gefaltet und blass. Am Darm sind mit Ausnahme des sehr langen, stark injicierten Mesenteriums, des bedeutend nach vorn verlagerten unteren Darmendes und des 10 cm messenden processus vermiformis, keine sonstigen nennenswerten Veränderungen, namentlich kein Anus praeternaturalis, keine Adhäsionen der Darmschlingen mit den benachbarten Organen und unter sich selbst nachzuweisen. Das Fehlen des Afters an normaler Stelle ist bereits oben erwähnt worden. Vom Nabelring aus lassen sich Nabelvene und Nabelarterien verfolgen und zwar erstere bis zur Leber, die letzteren bis zu ihren Einmündungen in die Arteriae hypogastricae.

Die Schambeine klaffen über 3 cm weit; das Kreuz- und Steissbein sind nach innen nicht verbogen. An der unteren Epiphyse des Femur kann man den Knochenkern deutlich konstatieren.

Aus dem beschriebenen Befunde geht hervor, dass es sich hier um eine an Maass und Gewicht zwar zurückgebliebene, schwächliche, den übrigen Zeichen der Reife und der Anamnese nach aber reife Frucht handelt.

Recapitulieren wir nun sämtliche bei diesem Kinde vorkommenden pathologischen Erscheinungen, so ergeben sich an demselben folgende Abnormitäten:

Spina bifida lumbo-sacralis mit Meningomyelocele, Hydrocephalus internus, Hydromyelie, Meningitis cerebrospinalis purulenta, Bauch-Blasen-Schambeinspalte, (Ectopia vesicae), rechtsseitiger Kryptorchismus (Monorchidie) Anus perinealis, abnorm langer processus vermiformis und Ossificationsdefekte an den ossa parietalia und frontalia.

Die Spina bifida im vorliegenden Falle gehört zur grösseren Zahl der Missbildungen, über deren Entstehung noch keine vollkommene Einigkeit herrscht. Zur Zeit sind über die Entstehung der Spina bifida in der Litteratur mehrere Theorieen aufgestellt worden, ohne dass jedoch eine derselben allgemeine Giltigkeit hätte.

Die am meisten verbreitete und bis in die neueste Zeit für die Mehrzahl der Fälle der Spina bifida herrschende Ansicht lässt dieselbe durch Druck einer primären abnormen Flüssigkeitsansammlung im Centralkanale des Rückenmarks während des Embryonallebens entstehen. Das Zustandekommen der Rachischisis und der hernienartigen Ausstülpung wird folgendermassen erklärt. Durch eine bedeutende Anhäufung von Flüssigkeit im Centralkanale wird auf die Rückenmarkshäute und die benachbarten Gewebe ein grosser Druck ausgeübt; die ersteren werden stark gedehnt und infolge dessen an einem locus minoris resistentiae ausgebuchtet, wodurch an der betreffenden Stelle die Bildung der Wirbelbogen verhindert resp. unterbrochen wird, oder letztere sogar zerstört werden. Die Stellen des geringen Widerstandes an der Wirbelsäule sind in erster Linie die Lumbosacralgegend, dann der Cervicalteil, da an diesen Stellen der Wirbelkanal am längsten offen bleibt. Der Grund dafür liegt in einer stärkeren Knickung der Wirbelsäule an den besagten Stellen, wodurch auch ein bedeutenderes Klaffen der Wirbelbogen verursacht wird. Was die Veranlassung zur Flüssigkeitsansammlung im Centralkanale des Rückenmarks giebt, ist bis jetzt mit voller Sicherheit noch nicht festgestellt. Man schreibt die Ursache derselben Stauungserscheinungen und hydropischer Veränderung des Blutes zu; ferner wird auch colloide Degeneration des embryonalen Bindegewebes als Aetiologie angeschuldigt. Virchow lässt die Wasser-

anhäufung im Cerebrospinalkanal am wahrscheinlichsten durch einen chronischen zur Exsudation führenden Entzündungsprozess des Ependyms im Centralkanale des Medullarrohrs entstehen. (Onkologie. Bd. I. S. 172). Diese Wasseransammlung gehört zu den häufigsten Erkrankungen im Embryonalleben und kommt selbständig, als auch in Begleitung anderer Missbildungen vor. Diese Theorie, welche die Aetiologie der Entstehung der Spina bifida in Hydrocephalus internus und Hydromyelie sucht, ist die älteste, welche bereits von Haller und Morgagni aufgestellt wurde (Virchow. Onkologie Bd. I. S. 172). Von späteren hervorragenden Autoren auf diesem Gebiete, welche diese Ansicht teilten, sind hauptsächlich folgende zu nennen: Panum (Untersuchungen über die Entstehung der Missbildungen, Berlin 1860) Förster, (Die Missbildungen des Menschen, Jena 1865); Virchow (Onkologie Bd. I) und Ahlfeld (Die Missbildungen des Menschen, Leipzig 1882). Diese Theorie verdankt ihre grösste Stütze und meiste Verbreitung besonders Panum, welcher experimentelle Untersuchungen und zahlreiche sehr genaue Beobachtungen an künstlich erzeugten Missbildungen von Hühnerembryonen anstellte und schliesslich zu dieser Ansicht gelangte. Er äussert sich darüber in seinem oben erwähnten Werk S. 131 folgendermassen: „Man erkennt hier deutlich, dass das Medullarrohr an der Bildung der Spina bifida teilnimmt, indem dasselbe vom Centralkanale aus blasenartig ausgedehnt ist. Diese lokale Ausdehnung des Medullarrohrs erscheint schon daraum als primär, weil das Medullarrohr zu innerst liegt, und die Flüssigkeit, welche die Blase prall erfüllt, weist darauf hin, dass die Ansammlung oder Ausscheidung derselben eben die Ausdehnung veranlasst hat." Diese Ansicht lässt er auch für die analogen Missbildungen bei menschlichen Embryonen in Bezug auf ihre

Entstehung gelten, da ja, wie bekannt, die ersten Anlagen der Entwickelung bei den Vögeln, denen des menschlichen Embryo im wesentlichen gleich sind.

Während Virchow ausser der genannten Auffassung besagter Autoren, welcher er sich in der Hauptsache anschliesst, noch eine zweite von Cruveilhier zuerst aufgestellte Hypothese über die Entstehung der Rachischisis, nämlich eine Verwachsung mit dem Amnion sehr berücksichtigt, wollen Förster und Ahlfeld dagegen für die meisten Fälle von Spina bifida nur den Druck der hydropischen Flüssigkeit als einzige Ursache derselben wissen.

Diese Theorie vermochte, wie sehr plausibel sie auch ist und auf genauen objektiven Untersuchungen und Ueberzeugungen basiert, dennoch nicht alle Forscher, welche sich mit dieser Frage beschäftigten, zu befriedigen.

Schon Meckel (Pathologische Anatomie Bd. I) hat eine andere Ansicht über die Entstehung der Wirbelspalte ausgesprochen, indem er das primäre kausale Moment derselben nicht wie die oben erwähnten Autoren den Druck einer abnormen Flüssigkeitsansammlung im Cerebrospinalkanale anschuldigte, sondern die erste Ursache einer Hemmung in der Bildung der Rückenmarksubstanz zuschreibt.

Diese Hypotese erhielt eine grosse Stütze in Geoffroy St. Hilaire dem ältern, welcher ebenfalls wie Panum viele Untersuchungen und Versuche an Hühnerembryonen anstellte und ausserdem viele menschliche Missbildungen genau beobachtete und ganz die Ansicht Meckels teilte. Dieser Theorie zufolge soll in einem frühen Stadium des intrauterinen Lebens, wo die Gehirn- und Rückenmarksanlagen noch mit Flüssigkeit gefüllte Blasen darstellen, aus unbekannten Gründen an irgend einer Stelle die Weiterbildung der nervösen

Substanz sistieren, während die Flüssigkeit weiter zunimmt und durch ihren Druck secundär an der Stelle der Aplasie, dem locus minoris resistentiae, eine Ausbuchtung der Blase verursacht, die ihrerseits eine Vereinigung der Wirbelbogen verhindert. Diese Autoren nehmen also als Ursache für die Rachischisis resp. Kranioschisis eine Bildungshemmung an im Gegensatz zu den Vertretern der zuerst besprochenen Theorie, welche einen Krankheitsprozess dieser Entstehung zu Grunde legten. Auch Dareste teilt die Ansicht von Meckel und Geoffroy St. Hilaire, indem er gleich ihnen für die Aetiologie der Spina bifida eine Bildungshemmung annimmt. Nach ihm soll die Rachischisis auf folgende Weise entstehen. Durch das Zurückbleiben in seinem Wachstum hauptsächlich an der Kopf und Schwanzkappe übe das Amnion einen Druck auf das Medullarrohr aus, wodurch an den betreffenden Stellen desselben eine Hemmung in der Entwickelung entstehe, während die normaler Weise in der Rückenmarkshöhle vorkommende Flüssigkeit sich weiter vermehre. Es kommt zu einer sogenannten physiologischen Hydropsie, welche ihrerseits ebenfalls zur Hemmung der Bildung der nervösen Substanz beiträgt. So bleiben die Anlagen der Hüllen in ihrem primitiven Zustande stehen. Es kommt infolge dessen zu keinem knöchernen Verschluss der Wirbelsäule, sondern die betreffende Partie wird nur von einer Membran, welche dem primitiven serösen Blatte entspricht, umgeben. Auch er hat sich eingehend mit Experimenten an Hühnerembryonen beschäftigt und gleich Panum ein primäre Wasseransammlung im Cerebrospinalkanale gefunden; ferner giebt er auch Panum zu, dass diese Flüssigkeitsanhäufung einen grossen Druck auf die benachbarten Gewebe ausübt und infolge dessen auch die Wandung der Hirn- und Rückenmarkshöhlen sehr ausdehnen kann. Dass aber

dieser Umstand zu Spina bifida führe, glaubt er deswegen nicht zugeben zu können, weil ihm sämtliche Embryonen mit Wasseransammlung im Centralkanale in einem sehr frühen Stadium, wo sich noch keine Spina bifida hätte entwickeln können, wegen der zerstörenden Wirkung der Flüssigkeit abgestorben sind.

Trotz der zahlreichen Untersuchungen Dareste's lässt sich gegen seine Auffassung sehr viel einwenden. Vor allem ist es unverständlich, wie sich eine Hydropsie gerade an der Stelle des von der Amnionkappe ausgeübten Druckes entwickeln kann. Im Gegenteil, eine sogar bereits bestehende Wasseransammlung müsste durch diesen Druck eben verringert, nicht aber gar durch denselben hervorgerufen werden. Ferner giebt er selbst an, in einigen Fällen ein ganz normales Amnion bei Embryonen mit Spina bifida gefunden zu haben, und sieht sich in diesen Fällen zu der Annahme genötigt, dass das Amnion in einem früheren Stadium die oben beschriebene Abnormität besass, wodurch die Missbildung zu Stande kam, später aber das Amnion zur Norm gelangte. Zudem wiederspricht sich Dareste, indem er sagt, dass oft der Druck des Amnion auf das Medullarrohr dadurch zu Stande kommt, dass die hydropische medulla spinalis dem Amnion entgegenwachse. Durch diese Annahme giebt er doch also zu, dass die Hydropsie das primum movens sei, nicht aber das in seinem Wachstum zurückgebliebene Amnion. Gegen seine Ansicht spricht auch der Umstand, dass Spina bifida sehr häufig mit Hydrocephalus internus und Hydromyelie zusammentrifft (was auch bei unserer Frucht der Fall ist), so dass diese nicht etwa als zufällige Komplikationen betrachtet werden dürfen.

Neuere Theorieen verlegen die Ursache der Spina bifida in eine primäre Störung des Mesoblast, da das

Konstante bei sämtlichen Spinae bifidae in einem Defekt der Wirbelbogen resp. der Wirbelkörper besteht. Dieser Theorie schliesst sich auch das Londoner Aerztekomité an. Ranke führt als spezielles ursächliches Moment dafür persistierende Verbindungsmassen zwischen Medullar- und Hornblatt an. Diese Ansicht teilte auch später Koch.

Cruveilhier nimmt für viele Fälle als Aetiologie der Rachischisis eine Verwachsung des Hautdeckenblattes mit dem Amnion an, was auch Virchow für einzelne seltene Fälle zugiebt, während Jensen sie als die häufigste Ursache für die meisten Fälle von Wirbelspalte ansieht. Er sagt nämlich in Bezug auf die Genese der Spina bifida unter anderem folgendes: . . . „Vielmehr scheint mir folgende Annahme die Sache am ungezwungendsten zu erklären. Ganz in der ersten Zeit, als der Zentralkanal kaum geschlossen, das Rückenmark eben fertig geworden war, als nur erst das dünne Hornblatt dasselbe bedeckte, ist das Amnion, das damals in seiner Bildung dem Körper des Embryo direkt anlag, als es nach oben fortwachsend die fragliche Stelle erreicht hatte, an derselben aus einer nicht näher zu ergründenden Ursache mit dem Hornblatte verwachsen." Er sagt ferner, dass es angenommen werden muss, „dass sofort nach der Bildung der Adhäsion dieselbe ihre Wirkung in einem gewissen Zuge ausgeübt hat: dieser Zug hob das Hornblatt um etwas von dem Rückenmark ab, dadurch entstand ein Hydrops ex vacuo, es bildete sich eine kleine umschriebene Cyste, welche ihrerseits wohl im Stande war, die Bildung und Vollendung der Membrana reuniens zu verhindern. (Aus letzterer entwickeln sich Wirbelbogen und Muskulatur.) Er stützt sich auf einen von ihm genau beobachteten und untersuchten Fall von Spina bifida, welche die oben erwähnte Entstehungsart ganz deutlich erkennen liess,

Gegen die Theorie Ranke-Koch, welche als Ursache der Spina bifida eine unvollkommene Lösung des Hornblattes von der unteren Partie des Rückenmarks annimmt, möchte ich folgendes einwenden: Wenn es auch annehmbar ist, dass solche Störungen Ursache für Rachischisis abgeben können, so dürfen sie, da eine Verbindungsmasse zwischen Medullar- und Hornblatt relativ nicht so häufig gefunden wird, wie man sie doch erwarten sollte, höchstens nur für die betreffenden Fälle Anwendung finden, während es für die bei weitem grösste Mehrzahl der Fälle von Wirbelspalte einer andern Erklärung bedarf.

Was die Cruveilhier-Jensensche Theorie betrifft, welche als Aetiologie der Spina bifida eine Verwachsung der Eihäute mit dem Hautdeckenblatt anschuldigt, so erscheint auch diese zwar sehr erklärlich; allein hier lässt sich der Einwand, den wir gegen Ranke erhoben, mit noch grösserem Recht und Nachdruck geltend machen, da, wie schon Virchow behauptete, in den meisten Fällen keine Spur von solchen Verwachsungen zu konstatieren ist, so dass diese Entstehungsweise eher als Ausnahme, denn als Regel aufgefasst werden darf.

Keiner der bisher besprochenen Ansichten sich anschliessend, stellte Lebedeff für die Entstehung von Rachischisis eine Theorie auf, derzufolge die Anencephalie resp. Spina bifida durch eine abnorme Verkrümmung des Embryo entstehe. Diese Verkrümmung ist nach ihm eine Folge des Missverhältnisses zwischen Embryo und Amnion. Wenn nämlich zu einer gewissen Zeit des embryonalen Lebens der Embryo abnorm in die Länge wächst oder bei normalem Wachstum desselben die Kopf- resp. Schwanzkappe des Amnion in ihrer Entwickelung zurückbleibt, so muss notwendigerweise eine Verkrümmung der Frucht stattfinden, vor

allem aber die normal bei derselben vorkommenden Verkrümmungen zunehmen. Dadurch wird die normale Entwickelung des Medullarrohrs verhindert, indem die Medullarplatte sich entweder gar nicht zum Medullarrohr bildet oder das bereits fertige Medullarrohr wieder zerstört wird. Zu dieser Anschauung führten ihn anfangs die verschiedenen Verkrümmungen des gesamten Körpers, welche er bei den Anencephalen und derartigen Missbildungen beobachtete. Später wurde er durch viele eingehende Untersuchungen in seiner Ansicht bestärkt und machte diese Theorie auch für die Spina bifida geltend.

Aber auch Lebedeff kann ich nicht ganz zustimmen. Denkbar ist zwar, dass durch die geschilderten mechanischen Hindernisse eine stärkere Verkrümmung der Wirbelsäule und infolgedessen eine Wirbelspalte zu stande kommen kann; allein die Erklärung des Zusammenhanges der Rachischisis mit dem Hydrocephalus, der Hydromyelie und hauptsächlich dem Tumor an der betreffenden Stelle, die doch meistenteils mit der Wirbelspalte verbunden sind, bleibt sehr schwierig, denn es ist doch kaum anzunehmen, dass auch sie eine Folge der Verkrümmung des Embryo sind. Namentlich was die Sacralhernie betrifft, so gehört zu deren Zustandekommen ausser der Wirbelspalte noch ein grosser Druck im Cerebrospinalkanale, welcher das Rückenmark vordrängt, und der am besten durch eine hydropische Flüssigkeit erklärlich ist.

F. v. Recklinghausen (Untersuchungen über die Spina bifida. Berlin 1886) verwirft alle oben angeführten Theorieen, indem er der einen Mangel an faktischen Beweisen, der anderen zweifelhafte Thatsachen für ihre Beweise entgegenhält. Auch die ältere Theorie von Panum und Foerster, welche auf Grund experimenteller Beobachtung die Spina bifida als Folge des Hydro-

cephalus und der Hydromyelie ansehen, erklärt er für unwahrscheinlich, trotzdem dass es ihm nicht gelungen war, dieselbe direkt zu widerlegen. Er glaubt, dass keine sicheren Thatsachen darauf hinweisen, dass weder Hydrocephalus noch die Hydromyelie einen so hohen Druck entfalten könnten, dass die Wandung des Medullarrohrs gesprengt oder gar der schon geschlossene Wirbelkanal zerstört werde. Bei seinen vielen sorgfältigen Untersuchungen giebt er an gefunden zu haben, dass bei Spina bifida nicht nur die Wirbelsäule, sondern auch stets die Dura mater defekt war, ein Befund, der kaum als Folge des hydrocephalischen bzgl. hydromyelitischen Druckes angesehen werden kann. Die häutigen und knöchernen Defekte der Rückenmarkshüllen müssten auf einer primären Störung der embryonalen Anlagen dieser Hüllen beruhen. Die Ursache der Rachischisis muss daher eine Aplasie der Wirbelanlagen in einer sehr frühen Embryonalperiode sein, welche die Bildung resp. den Schluss des Wirbelkanals verhindert. Für die Richtigkeit dieser Ansicht führt er als Beweis die grossen Lückenbildungen und Verzögerungen der Knochenbildung an, die sich an dem übrigen Skelett, namentlich an den glatten Schädelknochen vorfinden, z. B. die so häufige Kombination von Rachischisis mit Acranie oder Hemicranie, die oft von ihm beobachtete abnorme Biegsamkeit der Extremitätenknochen etc. Auch will er sogar nicht nur die Wirbelspalte, sondern auch die Flüssigkeitsanhäufung im Cerebrospinalkanale auf die Ossifikationsstörungen zurückführen.

Die Aplasie der Wirbelsäule teilt er in zwei Arten ein, nämlich in eine mediane Aplasie, wo die Vereinigung der bilateralen Anlagen in der Mitte nicht zu stande kommt; in diesem Falle entsteht die Rachischisis und die Myelomeningocele und zwar meistens an der dorsalen Seite des Rückgrats, weil hier normaler Weise

die Vereinigung am spätesten erfolgt. Die zweite Art der Bildungshemmung der Wirbelsäule besteht in Störung des Wachstums in der Längsrichtung derselben, während die Rückenmarksanlage sich normal verlängert und trotz des Bestehens der Wirbelspalte sich sogar zum Rohre schliesst, Myelocystocele resp. Myelomeningocystocele.

Nachdem ich ein kurzes litterar-historisches Resummé über die Aetiologie der Spina bifida aufgestellt habe, entsteht nun die Frage, welcher der genannten Theorieen ich mich für den vorliegenden Fall anschliessen möchte. Da ich auch gegen die Theorie v. Recklinghausen manches einzuwenden habe, so gebe ich für den vorliegenden Fall der älteren Theorie, welche die Spina bifida durch einen Hydrops des Centralkanals entstehen lässt, den Vorzug, und ich bin um so mehr geneigt, mich derselben anzuschliessen, als durch dieselbe eine einheitliche Erklärung für die meisten der bei dieser Frucht gefundenen Abnormitäten gegeben wird. Für die grosse Mehrzahl der Fälle von Spina bifida teile ich ganz die Ansicht Förster's, dass der spontane Hydrops die häufigste Ursache sei.

Was ich gegen v. Recklinghausen einzuwenden habe, ist kurz folgendes: Er nimmt als Ursache der Wirbelspalte und der Hydromyelie resp. Hydrocephalus eine Aplasie der Wirbelanlagen an und sagt, dass es wohl denkbar wäre, dass die auffällige Kopfform und die abnorme Weite des Rückgratskanals nicht der Effekt, sondern die Ursache des Hydrocephalus bezgl. der Hydrorrhachis sei. Bezüglich der Wirbelspalte lässt sich zwar nichts gegen die Annahme einer Aplasie einwenden, während ich aber für den Hydrocephalus und die Hydromyelie hier jede Erklärung vermisse. Ferner lässt sich ihm entgegenhalten, dass nach so eingehenden Untersuchungen, wie sie Panum und

Dareste angestellt haben, es kaum einem Zweifel unterliegen kann, dass die Flüssigkeitsansammlung im Cerebrospinalkanale einen sehr grossen Druck ausüben kann. Schliesslich muss ich noch bemerken, dass, wie schon oben bei der Beschreibung der Frucht erwähnt wurde, in unserem Falle die Dura mater in der ganzen Ausdehnung erhalten war.

Was die Frequenz der Spina bifida betrifft, so gehört sie zu den häufigsten Missbildungen. Sie kommt in ziemlich gleicher Zahl beim männlichen wie weiblichen Geschlecht vor. Nach v. Winkel soll sie beim weiblichen Geschlecht etwas häufiger vorkommen. An dieser Stelle sei mir auch gestattet, einige mir aus der Litteratur zu Gebote stehenden Notizen über die Statistik der Spina bifida anzuführen. Meckel fand unter 212 Missbildungen 21 Mal Spina bifida, gleich cirka 10 pCt.; Panum beobachtete unter 192 Missgeburten 17 Spinae befidae, gleich cirka 9 pCt.; v. Winkel konstatierte unter 60 Fällen von Hydrocephalus 18 Spinae bifidae. Einem Berichte des Londoner Komitees zufolge sollen im Jahre 1882 in England allein 647 Todesfälle an Spina bifida vorgekommen sein; unter 125 untersuchten Fällen waren 75 Myelomeningocelen, gleich 63 pCt. Deme fand bei 57 Spinae bifidae 35 Myelomeningocelen, gleich cirka 62 pCt., was auch mit der Ansicht v. Recklinghausens übereinstimmt, indem er angiebt, dass die meisten Spinae bifidae Myelomeningocelen sind.

Hinsichtlich des Zusammenhanges der übrigen Abnormitäten mit der Spina bifida, bedarf der Hydrocephalus, die Hydromyelie, sowie die Myelomeningocele, wie schon aus dem oben gesagten hervorgeht, keiner weiteren Erklärung. Die sehr grossen Fontanellen und die weiten Nähte befinden sich im ursächlichen Zusammenhang mit dem Hydrocephalus, indem man ihre

Genese dem Unvermögen der Schädelknochen, die durch die Flüssigkeitsansammlung ausgedehnten Grosshirnhemisphären zu decken, zuschreibt. Der Kryptorchismus ist eine häufige Begleiterscheinung der Spina bifida.

Für den abnormen Processus vermiformis kann ich keinen erklärbaren Zusammenhang finden. Es sind in der Litteratur nur wenige Fälle von beträchtlicher Verlängerung des Wurmfortsatzes bekannt und selbst diese sind keine Kombinationen derartiger Missbildungen. Reinmann fand, wie Meckel in seinem Handbuch der pathologischen Anatomie berichtet, den Processus vermiformis eines 75jährigen Mannes 6 Zoll lang und mehr als einen Zoll weit. Meckel führt daselbst einen zweiten Fall von Autenrieth an, der bei einer Hernia inguinalis einen Wurmfortsatz von 4 Zoll Länge und von der Weite des Grimmdarms beobachtete. Unsern Fall fasse ich als eine rein zufällige Komplikation auf.

Auch für den Anus perinealis kann ich keinen causalen Zusammenhang mit Spina bifida finden. In der Litteratur ist mir kein zweiter Fall begegnet, bei welchem diese Komplication mit Wirbelspalte vorhanden wäre. Infolge dessen wird es sich wohl schwerlich mit derselben in Einklang bringen lassen. Ich glaube vielmehr den Anusperinealis, wie die mangelhaft entwikelten äusseren Genitalien als Folge der nun zu besprechenden, nächst der Spina bifida am meisten auffallenden Missbildung an unserer Frucht, nämlich der Bauch-Blasen-Genitalspalte erklären zu dürfen. Dieselbe ist fast stets mit Spina bifida vergesellschaftet. Auch über ihre Genese herrschen mehrere Theorieen, von welchen ich nur die neueste und mir am meisten plausibel erscheinende, nämlich die von Ahlfeld aufgestellte, kurz anführen möchte. Nach ihm entsteht die Ectopia vesicae

durch einen abnormen Zug des Dotterstranges. Für gewöhnlich befindet sich die Dotterblase am Kopfende der Frucht; wird nun aber aus irgend einem Grunde die Dotterblase nach dem Schwanzende derselben gedrängt und an derselben ein starker Zug ausgeübt, so wird dadurch und die vor demselben sich befindende Alantois nach der Schamfuge zu gedrängt. Diese verhindern nun gemeinsam die Vereinigung der von beiden Seiten kommenden, normal in der Medianlinie sich vereinigenden Teile. Später platzt die Alantois infolge der Ueberfüllung mit den Excreten des Foetus, wodurch die vordere Wand verloren geht und nur die hintere übrig bleibt. Für diese Auffassung spricht auch in unserem Falle der Befund des abnorm langen Mesenteriums. Auch lässt sich der Anus perinealis mit demselben in ursächlichen Zusammenhang bringen, indem durch die Verlagerung des Rectum nach vorn ein Anus an der normalen Stelle sich nicht bilden konnte.

Die Meningitis ist als Folge der Perforation des Hydrorrhachissackes aufzufassen, da durch dieselbe eine Eingangspforte für Mikroorganismen geschaffen wurde, welche auf dem Wege der Medulla spinalis bis zum Gehirn und den Meningen gelangten.

Bezüglich der Flüssigkeitsansammlung im Cerebrospinalkanale und der Zeit der Einwirkung derselben auf die Wirbelbögen, so muss dieselbe, wie bereits oben erwähnt, in eine sehr frühe Embryonalperiode verlegt werden; jedenfalls nicht später, als Ende des zweiten Monats.

Der Vollständigkeit wegen sei mir auch gestattet, hier einige Worte über die Prognose und Therapie der Spina bifida zu sagen. Was die erstere betrifft, so sind nur wenige Fälle in der Litteratur bekannt, die ein gewöhnliches oder nur mittleres Alter erreicht haben. Broca berichtet über zwei Fälle, die er beobachtet

hat, von denen der eine ein Alter von 43 Jahren erreichte, der andere 23 Jahre alt wurde. Die meisten sterben, wenn sie überhaupt lebend zur Welt kommen, schon kurz nach der Geburt. Von 90 Fällen, die nicht operiert wurden, über welche König berichtet, gelangten nur 20 zu einem Alter von über 5 Jahren; die übrigen verstarben schon innerhalb der ersten 5 Wochen. Lähmungen, pes varus, pes valgus, Atrophieen etc. sind die häufigsten Begleiterscheinungen der Spina bifida mit beträchtlichem Tumor. Sie sind als Folgen des Flüssigkeitsdruckes auf die Nerven anzusehen. Der Tod erfolgt gewöhnlich nach dem Platzen des verdünnten und stark gedehnten Hydrorrhachissackes. Durch Abfluss der angesammelten Flüssigkeit kann sehr rasch der Tod eintreten, wenn bei breiter Kommunikationsfläche des Hydrorrhachissackes zugleich auch die Cerebrospinalflüssigkeit des Gehirns sich entleert. In anderen Fällen, wie auch in dem unserigen, tritt bei der Perforation eine Entzündung der Hirnhäute ein, und die betreffenden Individuen gehen an den Folgen der Meningitis zu Grunde. Mitunter, aber sehr selten, tritt auch durch die Perforation und das langsame Abfliessen der Flüssigkeit spontane Heilung ein. Doch ist auf letztere nicht zu rechnen, und die operative Behandlung muss eingeleitet werden, wenn bei starker Spannung der Sackwandung eine Perforation zu befürchten ist; dagegen bleibt die Hand des Chirurgen von jedem Eingreifen fern, wenn der Tumor stationär bleibt. Bei einem flachen, leicht kompressiblen Tumor konnte man versuchen, einen Kompressionsverband mit einer bruchbandartigen Pelottenvorrichtung anzulegen, doch ist der Erfolg meist gering. Von den Operationsmethoden hat die Punktion des Hydrorrhachissackes mit nachfolgender Injektion von Jodtinktur oder wässeriger Jodlösung sehr gute Erfolge aufzuweisen. De-

bout hat unter 16 Fällen 14 Heilungen erzielt, Journée unter 18 Fällen 14 Heilungen aufzuweisen. Viard berichtet von einem Fall, bei welchem sogar die Paralyse der unteren Extremitäten und der Blase bei dieser Behandlungsart verschwand. Die Punktion wie die Injektion müssen einige Male wiederholt werden und zwar in Zwischenräumen von 4—8 Tagen. Eine zweite mit Erfolg angewandte Operation bei diesem Leiden ist die unter strengen antiseptischen Kautelen auszuführende Exstirpation des Hydrorrhachissackes mit nachfolgender exakter Naht der Hauträuder, über welche ein aseptischer Verband angelegt wird. Bei etwaiger Implantation von Nerven an der Innenwand muss die betreffende Stelle sorgfältigst ausgeschnitten und in die Wirbelspalte versenkt werden. Rabson empfiehlt neben der Exstirpation des Sackes noch den Verschluss der Wirbelspalte durch Transplantation von Periost herbeizuführen.

Zum Schlusse ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Professor Dr. Münster für die gütige Ueberlassung des Materials und Herrn Dr. Stern für sein liebenswürdiges Entgegenkommen bei der Abfassung dieser Arbeit meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Thesen.

1. Die beste Methode zur Wiederbelebung asphyetischer Neugeborener sind die Schultze'schen Schwingungen.
2. Das Curettement ist bei der Endometritis chronica jeder anderen Behandlung vorzuziehen.

Vita.

Verfasser ist 1865 zu Garsden in Russland geboren; besuchte eine Mittelschule zu Telschy, erhielt später seine Gymnasialbildung zu Libau. 1892 begab er sich nach Königsberg, um Medizin zu studieren. Michaelis genannten Jahres wurde er bei der medizinischen Fakultät immatrikuliert Am 22. Juli 1897 bestand er das Examen rigorosum.

Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen, Kliniken und Kurse folgender Herren Professoren und Dozenten:

Askanazy, Berthold, H. Braun, M. Braun, Caspary, Dohrn, v. Eiselsberg, v. Esmarch, Gerber, Hermann, Hilbert, Jaffe, Kafemann, Kuhnt, Lange, Lichtheim, Lossen, Meschede, Münster, Nauwerck, Neumann, Rosinski, Samter, Samuel, Schneider, Schreiber, Stieda, Zander.

Allen seinen verehrten Lehrern sagt Verfasser den verbindlichsten Dank.